

UNIVERSITÉ DE LYON

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON N° 238

Année Scolaire 1955-1956

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE
DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES
DE LA
SCLÉRODERMIE

THÈSE

présentée

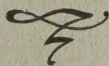
à la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 19 Novembre 1955
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

FERDINAND GARNIER

né le 2 Janvier 1925

à CHAMBÉRY (Savoie)



IMPRIMERIES RÉUNIES DE CHAMBÉRY
3, Rue Lamartine, 3
1955



Digitized by the Internet Archive
in 2026

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE
DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES
DE LA
SCLÉRODERMIE

THÈSE
PRÉSENTÉE À LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE LYON
PAR
BERNARD GARNIER

UNIVERSITÉ DE LYON

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON N° 238

Année Scolaire 1955-1956

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE
DES MANIFESTATIONS ARTICULAIRES
DE LA
SCLÉRODERMIE

THÈSE

présentée

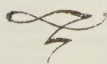
à la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 19 Novembre 1955
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

FERDINAND GARNIER

né le 2 Janvier 1925

à CHAMBÉRY (Savoie)



IMPRIMERIES RÉUNIES DE CHAMBÉRY
3, Rue Lamartine, 3
1955

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen Honoraire : M. J. LEPINE
Doyen : M. H. HERMANN
Assesseur : M. J. GATE

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BÉRARD, GUIART, PIÉRY, CADE, PATEL, LÉPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND, MAZEL, LEULIER, GARIN.

PROFESSEURS

MM.			MM.
Clinique médicale A	FROMENT	Thérapeutique chirurgicale et	
Clinique médicale B	P.-RAVAULT	chirurgie opératoire	ROCHET
Clinique chirurgicale A	SANTY	Chimie organique et toxicologie .	CHAMBON
Clinique chirurgicale B	WERTHEIMER	Pathologie générale et expéri-	
Clinique ophtalmologique	BONNET	mentale	JOSSERAND
Clinique urologique	CIBERT	Hydrologie thérapeutique, cli-	
Clinique et prophylaxie de la		matologie et écologie sociale ..	DELORE
tuberculose	DUFOURT	Anatomie	GABRIELLE
Clinique dermatologique et sy-		Pathologie interne	CROIZAT
philigraphique	GATE	Chimie biologique et médicale ..	ENSELME
Clinique neuro-psychiatrique et		Pathologie chirurgicale	MALLET-GUY
hygiène mentale	DECHAUME	Histologie	NOEL
Clinique des maladies infectieu-		Pharmacie galénique et matière	
ses et bactériologie	SEDALLIAN	médicale	REVOL
Clinique de chirurgie orthopé-		Médecine du travail	BOURRET
dique et chirurgie infantile ..	GUILLEMINET	Thérapeutique	LEVRAI
Clinique gynécologique	POLLOSSON	Hygiène et action sanitaire et	
Clinique obstétricale	PIGEAUD	sociale	SOHIER
Clinique stomatologique	DUCLOS	Biologie médicale et pharmaco-	
Clinique médicale infantile et		dynamie	JOURDAN
hygiène du premier âge	BERNHEIM	Botanique et cryptogamie	NETIEN
Clinique oto-rhino-laryngologi-		Propédeutique chirurgicale	BERTRAND
que	MAYOUX	Chimie analytique pharmaceu-	
Physiologie	HERMANN	tique	BADINAND
Anatomie pathologique	MARTIN J.-F.	Pharmacie et pharmacologie ..	DREVON
Physique biologique, radiologie		Médecine légale et déontologie ..	ROCHE
et physiothérapie	PONTHUS (dét.	Parasitologie et pathologie exo-	
	à Beyrouth)	tique	X...

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique	M. BANSSILLON	Physique biologique	M. BERGER
-------------------	---------------	---------------------------	-----------

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

MM.			MM.
Parasitologie	ROMAN	Pharmacie galénique et matière	
Parasitologie	COUDERT	médicale	DORCHE
Physiologie	CIER J.-F.	Anatomie	DUROUX
Physiologie	CHATONNET	Pharmacie et pharmacologie ..	CIER A.
Chimie biologique et médicale .	CREYSEL R.	Hygiène	BENAZET
Bactériologie	BERTOYE A.	Anatomie pathologique	FEROLDI
		Chimie organique et toxicologie .	PERROT

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			MM.
Pathologie médicale	GALY	Ophtalmologie	PAUFIQUE
Pathologie médicale	GONIN	Obstétrique	MAGNIN
Pathologie médicale	GUINET	Obstétrique	MATHIEU J.
Pathologie médicale	PONT	Obstétrique	BURTHIAULT
Pathologie médicale	VIGNON	Oto-rhino-laryngologie	GIGNOUX
Pathologie médicale	REVOL	Dermato-vénéréologie	THIERS
Pathologie médicale	TRAEGER	Urologie	PERRIN
Pathologie chirurgicale	MANSUY	Neuro-chirurgie	LECUIRE
Pathologie chirurgicale	DARGENT	Orthopédie	MARION Joseph
Pathologie chirurgicale	GUILLET	Stomacologie	FREIDEL
Pathologie chirurgicale	MARION Pierre	Electro-radiologie	PAPILLON
Pathologie chirurgicale	MICHAUD	Pédiatrie et puériculture	FRANÇOIS
Pathologie chirurgicale	JAUBERT de	Thérapeutique	BRETTE
	BEAUJEU	Maladie infectieuses	MONNET
Pathologie chirurgicale	SAUTOT		

CHARGÉ DES FONCTIONS D'AGRÉGÉ

Médecine légale			M. COLIN
-----------------------	--	--	----------

CHARGÉS DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ

Histologie	M. DUMONT L.	Physique biologique	M. MORET
------------------	--------------	---------------------------	----------

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. P.-RAVAULT, THIERS, MONNET, VIGNON



A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

*Je suis heureux de lui témoi-
gner par ces quelques pages,
tout mon amour filial et ma
reconnaissance.*

A MA FEMME

*J'aimerais, en lui dédiant ce
travail, lui dire très simplement
toute ma grande affection.*

A TOUTE MA FAMILLE ET BELLE-FAMILLE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUPERT-RAVAULT

Professeur de Clinique Médicale

Le semestre passé dans son service compte pour beaucoup dans notre formation médicale. Nous le remercions de son enseignement et du grand honneur qu'il nous a fait en nous confiant ce travail.

Qu'il nous permette de lui exprimer ici l'expression de notre gratitude et de notre respectueuse admiration.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ THIERS

Nous avons profité, au cours d'un semestre de l'externat, de ses vastes connaissances médicales.

Nous le remercions des marques de bienveillance qu'il nous a toujours témoignées et d'avoir bien voulu faire partie de notre Jury. Nous l'assurons de notre profonde reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MONNET

Il nous a accueilli avec bienveillance dans son service. Son esprit scientifique nous a séduit. Nous le remercions de toutes les marques de confiance qu'il nous a accordées et nous l'assurons de notre respectueuse gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ VIGNON

Nous sommes sensibles à l'honneur qu'il nous fait en acceptant de faire partie du Jury de notre thèse.

Nous sommes heureux de lui témoigner toute notre reconnaissance et notre profonde gratitude.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR CROIZAT
MONSIEUR LE PROFESSEUR ROCHET
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CLAVEL
MONSIEUR LE PROFESSEUR FROMENT

Externat Provisoire .

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GUICHARD
MONSIEUR LE PROFESSEUR SANTY

Externat

MONSIEUR LE PROFESSEUR CIBERT
MONSIEUR LE PROFESSEUR DECHAUME
MONSIEUR LE PROFESSEUR POLLOSSON
MONSIEUR LE PROFESSEUR THIERS
MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUPERT-RAVAULT
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MONNET

A NOS CONFÉRENCIERS
D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

A MES CAMARADES
DE L'EXTERNAT ET DE L'INTERNAT

HISTORIQUE

La sclérodermie n'est plus seulement une dermatose, mais une « maladie générale » affectant de façon diffuse le tissu conjonctif et susceptible de donner, en plus des lésions cutanées, des manifestations digestives, respiratoires, cardiovasculaires, rénales et ostéo-articulaires.

Ce sont les manifestations articulaires observées au cours de la sclérodermie que nous nous proposons d'étudier.

Les manifestations articulaires bien que peu connues, ne paraissent pas rares, mais aucun travail d'ensemble ne leur a été consacré. Quelques articles cependant, à ce sujet, ont été publiés :

Professeur F. COSTE, « Manifestations extra-dermatologiques de la sclérodermie ».

Professeur M. ROUREL, « Les formes rhumatismales de la maladie sclérodermique ».

Docteur J.-Cl. RENIER, « Aux confins de la rhumatologie, la sclérodermie ».

Tous ces auteurs montrent que les manifestations articulaires de la sclérodermie peuvent se ranger en deux groupes :

- 1° *Les formes rhumatismales mineures ;*
- 2° *Les formes rhumatismales prédominantes.*

Dans le premier groupe, disent-ils, la maladie sclérodermique évolue pour son propre compte et les manifestations

rhumatismales sont alors faites simplement de douleurs entraînant une impotence fonctionnelle plus ou moins marquée, apparaissant en cours de route comme une complication supplémentaire de l'affection. Cet aspect clinique et les films radiologiques montrant l'intégrité des interlignes articulaires témoignent bien en faveur d'un processus banal, lié à la sclérose cutanée et à ses troubles vaso-moteurs.

Dans le deuxième groupe, ils rangent les manifestations articulaires se révélant sous forme d'un rhumatisme inflammatoire : articles gonflés et douloureux, altérations radiologiques de l'interligne. Ces manifestations articulaires n'évoluent pas alors dans l'ombre de la sclérodermie, mais occupent le premier plan du tableau clinique. Il s'agit en fait, disent-ils, de polyarthrite chronique évolutive et ils concluent que les malades peuvent associer les poussées fluxionnaires douloureuses invalidantes d'une polyarthrite chronique évolutive aux manifestations cutanées et tégumentaires sévères d'une sclérodermie.

Ces divers aspects des manifestations articulaires de la sclérodermie leur ont fait souligner les intéressants problèmes diagnostiques et thérapeutiques, qui peuvent alors intéresser particulièrement le rhumatologue.

Les observations recueillies à la clinique médicale du Professeur PAUPERT-RAVAULT, à l'hôpital Edouard-Herriot, confirment, en partie, ces divers aspects de la sclérodermie, et les différents problèmes qu'ils soulèvent (1).

Le but de notre travail est donc de présenter, dans un premier chapitre, nos observations et, dans un deuxième chapitre, de faire l'analyse de ces observations, pour bien déterminer l'aspect clinique, l'aspect radiologique et l'évolution des différents aspects de ces manifestations articulaires de la sclérodermie sans omettre de soulever les incidences diagnostiques et thérapeutiques de ces formes rhumatismales.

(1) Nous tenons à remercier également M. le Professeur THIERS, qui a bien voulu nous transmettre une observation (observation XII) recueillie dans son service.

OBSERVATIONS

Observation 1.

M^{lle} CH... Emilie, 45 ans, a été hospitalisée en juin 1951.

Dans ses antécédents, on note un syndrome de Raynaud typique, évoluant bien en deux phases : syncope et asphyxie et provoqué essentiellement par le froid. Actuellement, ces mêmes troubles persistent toujours ; en effet, des cicatrices d'ulcérations trophiques se rouvrent de temps en temps à la face dorsale des phalanges proximales.

L'examen clinique, en 1951, montrait :

1^o Du point de vue dermatologique, une sclérodermie qui s'était installée progressivement depuis 1947, atteignant les doigts, les mains, les deux avant-bras, la région cervicale et la face, touchant alors particulièrement les pommettes et la région péribuccale. Les membres inférieurs n'étaient pas épargnés, mais seuls les pieds et la partie inférieure des deux jambes étaient atteints par le processus sclérodermique.

2^o Du point de vue ostéo-articulaire :

Les doigts étaient en attitude de flexion et en particulier les deux auriculaires où la griffe beaucoup plus marquée rendait l'extension impossible.

La flexion et l'extension des articulations radio-carpiennes étaient très limitées.

La flexion du coude était possible alors que son extension complète ne l'était pas.

Aux membres inférieurs, la flexion et l'extension des articulations tibio-tarsiennes étaient légèrement limitées.

La mobilisation de ces différentes articulations était douloureuse, mais aucune n'était le siège de tuméfaction. A noter que les articulations de la colonne dorso-lombaire, des épaules, des hanches, des genoux étaient indemnes.

Les radiographies de toutes les articulations ne mettaient en évidence aucun signe d'arthrite ; elles montraient simplement une ostéolyse des phalanges et des phalangettes, et un pincement des articulations inter-phalangiennes distales. Toutes les autres articulations ne présentaient aucune image pathologique.

La malade était apyrétique, présentait un état général déficient, avec une tension artérielle à 13,5/8, urée 0,27‰, calcémie 84 milligrammes, V.S. 20 mm.

La malade quittait le service en juillet 1951, légèrement améliorée : la peau des mains et du visage était moins cartonnée et se plissait plus aisément ; la flexion des doigts était plus facile, mais la déformation en griffe persistait. La malade avait reçu 100 milligrammes de cortisone par jour pendant 40 jours.

Revient à notre consultation en juin 1955 : les lésions cutanées et l'état articulaire sont les mêmes qu'en 1951. La malade prend alors deux ampoules de stygmastérol par semaine pendant un mois, et note une discrète amélioration : la pigmentation de la peau s'est atténuée et ses téguments semblent plus souples, notamment au niveau de la face.

En résumé : sclérodermie, évoluant depuis 1947, précédée par un syndrome de Raynaud typique, remontant à l'enfance, accompagnée de phénomènes articulaires sans caractères inflammatoires, sous-jacents aux lésions cutanées — étant apparus secondairement aux lésions dermatologiques — et caractérisés essentiellement par des douleurs et une limitation des mouvements. Les modifications osseuses observées

sur les films objectivent simplement les troubles vaso-moteurs liés au syndrome de Raynaud.

A noter que les phénomènes cutanés et articulaires furent stoppés dans leur évolution par la cortisone et discrètement améliorés actuellement par le stygmastérol.

Observation 2.

M^{lle} CA... Hélène, 35 ans, entre dans le service en mai 1951.

L'histoire de cette malade débute, en 1947, par un syndrome de Raynaud typique atteignant l'extrémité des membres supérieurs et inférieurs. Troubles vaso-moteurs importants qui se compliquent très rapidement de petits troubles trophiques à type d'ulcérations sur la face dorsale des articulations inter-phalangiennes.

Progressivement s'installent de manifestations cutanées de type sclérodermique et des douleurs articulaires avec gêne fonctionnelle.

En mai 1951, date de l'hospitalisation, l'examen clinique montrait :

1° Du point de vue dermatologique, une peau lisse, fine, brillante au niveau des mains, des poignets, des deux avant-bras, des bras, et même la face, le cou, les creux sus-claviculaires et la partie supérieure du plastron thoracique n'étaient pas épargnés. A noter, sur la face et le cou, la présence de varicosités, de petits angiomes et de dilatations vasculaires sur un fond hyperpigmenté.

2° Au point de vue ostéo-articulaire, l'examen montrait :

Une douleur à la mobilisation des phalanges des doigts avec limitation de leur extension.

Une douleur à la mobilisation de l'articulation radio-carpienne avec limitation de la pro-supination.

Une extension incomplète des deux coudes.

Une limitation de l'abduction des deux articulations scapulo-humérales.

Une limitation douloureuse de la colonne cervicale.

L'examen des membres inférieurs était entièrement négatif. Toutes les articulations précitées ne présentaient aucun phénomène inflammatoire.

Les radiographies des différents articles ne révélaient aucune lésion articulaire, si ce n'est une légère décalcification touchant particulièrement les extrémités des pièces osseuses.

La malade était apyrétique, avec un état général assez satisfaisant : tension artérielle 10/6, urée 0,46‰, calcémie 95 milligrammes, vitesse de sédimentation 18 mm.

La malade quittait le service le 23 juin 1951, légèrement améliorée : ses téguments étaient plus souples et les mouvements des différents articles plus libres. La malade avait reçu 3 grammes d'A.C.T.H. Depuis son départ, la malade n'a pas donné de ses nouvelles.

En résumé : sclérodermie évoluant depuis 1947, précédée par un syndrome de Raynaud typique et accompagnée de phénomènes articulaires sans caractère inflammatoire, sous-jacents aux lésions cutanées, étant apparus secondairement aux lésions dermatologiques et caractérisés essentiellement par des douleurs et une limitation des mouvements.

Les radiographies n'objectivent aucune lésion d'arthrite et ne montrent qu'une légère décalcification.

A noter que les phénomènes cutanés et articulaires furent très discrètement améliorés par l'A.C.T.H.

Observation 3.

M. JU... Raphaël, 41 ans, a été hospitalisé dans le service, en août 1952.

L'affection avait débuté, en février 1952, par l'apparition de douleurs, d'abord localisées aux deux poignets, aux doigts, limitant les mouvements et gagnant progressivement les

autres articulations : coudes, chevilles et genoux. Parallèlement à ces atteintes articulaires, la peau des mains et des avant-bras prenait un aspect succulent avec apparition d'un œdème dur. Dans les antécédents, aucun signe décelable de la maladie de Raynaud.

A l'entrée dans le service, on notait :

1^o Du point de vue dermatologique, un épaississement de la peau des avant-bras et des régions tibiales avec un léger aspect boudiné des doigts.

2^o Du point de vue ostéo-articulaire : une raideur assez douloureuse des articulations des doigts, ceux-ci ne pouvant pas se fermer dans la paume de la main. Les autres articulations : poignets, coudes, genoux et chevilles étaient douloureux et leurs mouvements de flexion et d'extension légèrement limités. Aucun signe inflammatoire à leur niveau.

Les radiographies montraient un aspect atrophique des phalanges, un pincement des articulations inter-phalangiennes du médius et de l'annulaire droit, une très légère décalcification portant sur les os du carpe et de l'extrémité inférieure du radius. On ne notait aucun signe d'arthrite.

L'état général était satisfaisant, la tension artérielle à 13/8, le malade n'avait pas de température, la vitesse de sédimentation était à 9^{mm}, la calcémie à 98 milligrammes.

Avant son entrée à l'hôpital, le malade prit des comprimés de salicylate qui n'apportèrent aucune amélioration. Dans le service, un traitement de cortisone fût d'emblée institué et, le 2 octobre 1952, le malade quittait le service, amélioré, tant au point de vue articulaire que dermatologique ; il n'existait plus qu'une certaine induration de la peau des avant-bras, des mains, des pieds et une raideur à la flexion des doigts (la dose de cortisone reçue étant de 4 grammes). Le malade, depuis son départ, prend régulièrement deux comprimés par jour de cortisone à 25 milligrammes. Il se trouve très satisfait de ce traitement, a repris son activité de cantonnier et exploite 1.500 mètres carrés de jardin. Son état général est très bon et, malgré les fortes doses de cortisone absorbées (80 grammes), il ne ressent aucun malaise : en effet, absence d'œdème, absence d'albumine dans les urines, tension artérielle toujours à 13/8.

En résumé: sclérodermie, ayant débuté en 1952, sans syndrome de Raynaud dans les antécédents, accompagnée de phénomènes articulaires sans caractère inflammatoire, bien sous-jacents aux lésions cutanées, ayant évolué parallèlement à elle et caractérisés par des douleurs et une limitation des mouvements.

Aucun signe d'arthrite sur les radiographies ; seulement une légère décalcification.

A noter que les phénomènes cutanés et articulaires furent stoppés dans leur évolution, voire même améliorés, par la cortisone.

Observation 4.

M^{me} DE... Marguerite, 47 ans, a été hospitalisée en septembre 1953.

L'affection débuta, un an avant son hospitalisation, par des manifestations vaso-motrices et articulaires prédominant aux membres supérieurs. En effet, en octobre 1952, apparaissent des modifications vaso-motrices au niveau des extrémités et surtout du côté gauche, avec œdème et accès de cyanose. Ces phénomènes étaient paroxystiques et essentiellement provoqués par le froid. Parallèlement à ces modifications vaso-motrices, apparaissaient des manifestations articulaires, faites de douleurs et limitant passablement les mouvements.

A l'entrée dans le service, on notait :

1^o Du point de vue dermatologique, une infiltration succulente des doigts et des mains, une induration de la peau des avant-bras, surtout à droite, un trouble dans la pigmentation des avant-bras, du front et une discrète dépilation spontanée des sourcils. Tous ces signes plaidaient en faveur d'une sclérodermie.

2^o Du point de vue ostéo-articulaire, l'examen montrait : des poignets raides et très limités dans leurs mouvements de flexion et d'extension. Il n'y avait pas d'atteinte des articulations métacarpo-phalangiennes ni des inter-phalangiennes.

En remontant le membre supérieur, on trouvait le coude droit libre, alors que le gauche était nettement bloqué dans l'extension complète. L'abduction de l'articulation scapulo-humérale gauche était impossible et la malade ne pouvait soulever son bras. A droite, rien à signaler. Ces différentes articulations étaient le siège de douleurs, mais on ne notait aucun signe inflammatoire.

L'examen de la colonne cervicale et des articulations des membres inférieurs était négatif.

Les radiographies montraient une décalcification importante de l'épaule gauche, des extrémités inférieures du radius, du massif carpien et de toutes les phalanges, décalcification avec aspect géodique mais intégrité complète des interlignes.

L'état général était assez satisfaisant : tension artérielle 11/7, vitesse de sédimentation 20 mm, calcémie 102 milligrammes.

Dès son entrée à l'hôpital, un traitement à la cortisone fut appliqué et, après en avoir reçu 1 gr. 90, la malade se sentait bien améliorée : la peau commençait à se désinfiltrer et ses articulations devenaient plus libres et moins douloureuses.

Elle quittait le service en novembre 1953, après avoir pris 3 gr. 70 de cortisone ; le bilan clinique était le suivant : l'abduction de l'épaule gauche avait gagné en amplitude de façon considérable, le coude gauche était toujours bloqué dans l'extension et l'articulation des poignets était beaucoup moins limitée dans leurs mouvements de flexion et d'extension. Du point de vue dermatologie, la peau était beaucoup moins infiltrée.

En résumé : sclérodermie, ayant apparu chez une femme de 47 ans, en pleine période de ménopause, accompagnée de phénomènes articulaires sans note fluxionnaire, sous-jacents aux lésions cutanées, ayant évolué parallèlement à elle et caractérisés par des douleurs et une limitation des mouvements. Aucun signe d'arthrite sur les radiographies ; seulement une décalcification importante.

A noter que les phénomènes articulaires et cutanés furent stoppés dans leur évolution et bien améliorés par la cortisone.

Depuis son départ, la malade n'a pas donné de ses nouvelles.

Observation 5.

M^{me} AD... Madeleine, 69 ans, a été hospitalisée en novembre 1954.

L'affection avait débuté, il y a de nombreuses années, en 1934 environ, par des crises vaso-motrices, de type Raynaud, suivies très rapidement par l'installation d'une sclérodémie restant relativement localisée aux membres et spécialement dans leurs segments moyens et distaux. La face était discrètement atteinte et le tronc entièrement respecté. Les modifications articulaires étaient apparues parallèlement et l'examen clinique, lors de son hospitalisation, montrait :

1^o Du point de vue ostéo-articulaire : des déformations importantes de la main ; les doigts étaient considérablement amincis et fixés en griffe surtout à gauche. Les articulations des poignets et des chevilles étaient douloureuses et l'on notait, à leur niveau, une limitation de leurs mouvements. Toutes les autres articulations étaient indemnes.

2^o Du point de vue dermatologique, la peau était tendue, dure, lisse, atrophée. Cet aspect sclérodémique touchait particulièrement les segments moyens et distaux des membres, très discrètement la face, mais respectait entièrement le tronc.

Les radiographies montraient, pour les membres supérieurs, un aspect effilé des phalangettes, une décalcification du carpe, un aspect de périostite feuilletée du cubitus, une décalcification importante des extrémités osseuses réalisant un véritable tableau d'ostéolyse. Aux membres inférieurs, une décalcification importante de toutes les articulations, permettant de bien voir les travées osseuses. Les radiographies de la colonne cervicale et lombaire montraient aussi une ostéoporose très importante.

L'état général était très atteint : amaigrissement, lassitude, température sub-normale, urée 0,20 ‰, V.S. à 25 mm, calcémie 105 milligrammes.

La malade fut mise au calcium et au stérogyl 15, pendant un mois, et quitta le service en décembre 1954. Son état était alors extrêmement grave ; elle décéda le 3 juin 1955.

En résumé : cette sclérodermie est intéressante par plusieurs points. En effet, par son évolution ancienne, lente et à distribution parcellaire ; par la présence d'arthropathies ankylosantes des extrémités avec griffe des doigts, surtout nette à gauche, arthropathies bien sous-jacentes aux lésions cutanées, ayant évolué parallèlement à elle ; par la présence de graves mutations calciques avec ostéoporose diffuse ayant provoqué une fracture spontanée du col du fémur, avec opacification des tendons des extrémités et, par place, de petites calcifications, sous-cutanées. Aucun signe d'arthrite. De plus, la constatation d'un signe d'Argyll-Robertson pourrait faire discuter l'étiologie $\sigma \varphi$.

Observation 6.

M^{me} BE... Régine, 29 ans, a été hospitalisée en septembre 1951.

L'affection a débuté, en 1950, par un syndrome de Raynaud, atteignant particulièrement l'extrémité des membres supérieurs, et discrètement l'extrémité des membres inférieurs. Troubles vaso-moteurs, exagérés par le froid et améliorés par la chaleur et compliqués de petits troubles trophiques sur la pulpe et le dos des doigts.

Progressivement, s'installèrent des manifestations cutanées, de type sclérodermique et des douleurs articulaires avec gêne fonctionnelle. En septembre 1950, date de l'hospitalisation, l'examen clinique montrait :

1° Du point de vue dermatologique, une peau épaissie, dure, tendue, prédominant aux extrémités des membres supérieurs et inférieurs et touchant, plus discrètement, les avant-bras, les bras et le visage. Le cou et la face antérieure du thorax n'étaient pas épargnés, mais à un degré moindre.

2° Du point de vue ostéo-articulaire, l'examen montrait une raideur de toutes les articulations inter-phalangiennes et une douleur à la mobilisation des articulations radio-carpiennes très limitées dans leurs mouvements de flexion et d'extension. Les autres articulations étaient légèrement limitées dans leurs mouvements, mais non douloureuses. Les radiographies ne montraient aucune image pathologique.

La malade était apyrétique avec un état général médiocre : tension artérielle 12,5/7, urée 0,39 %, V.S. 8 mm, calcémie 88 milligrammes.

La malade quittait le service le 12 octobre 1951, légèrement améliorée : ses téguments étaient plus souples ; par contre, l'état de ses mains ne s'était pas modifié. La malade avait reçu 3 grammes d'A.C.T.H.

Actuellement, la malade a donné de ses nouvelles, son état est stationnaire ; les articulations atteintes, lors de son hospitalisation, sont toujours le siège d'ankylose et de légères douleurs. L'état de la peau ne s'est pas modifié.

En résumé : sclérodermie évoluant depuis 1950, précédée par un syndrome de Raynaud typique et accompagnée de phénomènes articulaires sans caractères inflammatoires, sous-jacents aux lésions cutanées, apparus secondairement aux troubles dermatologiques et caractérisés essentiellement par une limitation des mouvements et des douleurs. Les radiographies ne mettent en évidence aucune image pathologique. A noter que les phénomènes cutanés et articulaires ne furent que très discrètement améliorés par l'A.C.T.H.

Observation 7.

M. LU... Dimytrio, 43 ans, a été hospitalisé dans le service, en septembre 1951.

L'affection avait débuté, en août 1950, par des troubles vaso-moteurs des extrémités, type Raynaud avec, simultanément, l'installation d'une sclérodermie particulièrement

nette aux deux mains, et d'une polyarthropathie ankylosante frappant avec prédilection les articulations des mains et des pieds, effleurant seulement les articulations sus-jacentes.

En effet, en septembre 1951, date de l'hospitalisation, l'examen clinique montrait :

1° Du point de vue dermatologique : la peau était tendue, pâle, cireuse, objectivait donc une sclérodermie. Cet aspect était particulièrement net au niveau des mains et des pieds.

2° Du point de vue ostéo-articulaire : aux membres supérieurs, les phalanges étaient bloquées en demi flexion.

Les mouvements de flexion et d'extension des articulations méta-carpo-phalangiennes étaient très limités.

Les articulations radio-carpiennes étaient presque entièrement ankylosées.

Les coudes et les épaules étaient le siège de douleurs, mais peu limités, dans leurs mouvements

Aux membres inférieurs : les articulations tibio-tarsiennes étaient ankylosées et douloureuses, les mouvements de latéralité des genoux étaient légèrement douloureux. Les hanches étaient indemnes.

Les radiographies montraient une décalcification importante des extrémités inférieures du cubitus, du radius, du massif carpien et de toutes les phalanges. Les articulations inter-phalangiennes distales présentaient un pincement, voire même une fusion.

L'état général était très déficient : amaigrissement de plusieurs kilos, urée 0,23 ‰, calcémie 110 milligrammes, V.S. 25 mm, la température était sub-normale.

Le malade a quitté le service le 15 octobre 1951, après avoir reçu 2 gr. 50 de cortisone ; son état était légèrement amélioré.

Actuellement le malade n'a pas donné de ses nouvelles.

En résumé : sclérodermie particulièrement nette aux deux mains et aux pieds, précédée par un syndrome de Raynaud assez discret. Cette sclérodermie s'est très vite accompagnée de manifestations articulaires, bien sous-jacentes aux lésions cutanées, se caractérisant cliniquement par des douleurs

articulaires, une ankylose et une absence de signes inflammatoires.

Les radiographies ne montrent qu'une décalcification. La cortisone semble avoir stoppé l'évolution.

Observation 8.

M^{me} PO... Andrée, 40 ans, a été hospitalisée en avril 1951.

L'affection débuta, en 1943, par des déformations osseuses au niveau des mains, ayant évolué parallèlement à des troubles vaso-moteurs de type Raynaud, avec troubles trophiques, atteignant les extrémités des membres supérieurs qui se compliquèrent de sclérodermie.

En avril 1951, l'examen montrait :

1^o Du point de vue dermatologique : une infiltration des téguments des mains, des poignets et de la partie inférieure des avant-bras. Les doigts avaient un aspect boudiné avec présence de tuméfactions indolores à leurs extrémités. Cette infiltration qui donnait un aspect lardacé jaunâtre à la peau, se retrouvait sur le reste du corps, mais à un degré moindre.

2^o Du point de vue ostéo-articulaire : les doigts étaient déjetés sur le bord cubital, leur flexion restait normale mais leur extension complète était impossible ; on notait une tuméfaction de l'extrémité distale du pouce droit. Les articulations carpo-métacarpiennes étaient complètement bloquées.

Les autres articulations étaient libres et indolores.

Les radiographies montraient : une agénésie totale du squelette osseux des deux auriculaires ; une ostéolyse des phalanges distales dont certaines semblaient atrophiées partiellement : pouce et index droit surtout ; un aspect de résorption osseuse surtout net sur la tête des métacarpiens.

L'état général était à peu près satisfaisant, la malade était apyrétique ; la calcémie était à 104 milligrammes, la tension artérielle à 12/7, la V.S. à 3.

La malade a quitté le service en fin avril 1951, sans avoir reçu de cortisone. En 1952, après 12 applications de courant diathermique sur le ganglion stellaire droit, son syndrome de Raynaud fut amélioré ; l'état des mains ne fut absolument pas modifié.

En résumé : sclérodermie fruste et dont l'installation clinique fut précédée par un syndrome de Raynaud et des manifestations ostéo-articulaires, sans caractère inflammatoire, sous-jacent aux lésions cutanées, caractérisées essentiellement par une ankylose et apparues parallèlement aux troubles vaso-moteurs. Les modifications osseuses observées sur les films, ostéolyse et résorption osseuse, objectivent simplement les troubles vaso-moteurs liés au syndrome de Raynaud. Ces modifications ostéo-articulaires, bien localisées aux mains, évoquent la sclérodactylie et les radiographies le confirment.

Observation 9.

M^{me} BL... Noélie, 49 ans, a été hospitalisée le 27 octobre 1954.

L'affection a débuté, en 1950, par des troubles vaso-moteurs de type Raynaud évoluant bien en deux phases : syncope et asphyxie, provoqués essentiellement par le froid.

Les nombreux vaso-dilatateurs employés : dilvasène, papavérine, yohimbine, nicyl, ne l'ont jamais bien améliorée.

Progressivement s'est installée une infiltration scléreuse des téguments et sont apparus des signes articulaires.

L'examen, lors de son hospitalisation, montrait :

1° Du point de vue dermatologique : une infiltration scléreuse des téguments — au niveau des avant-bras surtout —, de la région cervicale et même, légèrement, au niveau de l'abdomen et de la face où la peau présentait une infiltration œdémateuse. Par ailleurs, zone d'hyperpigmentation assez diffuse.

2° Du point de vue ostéo-articulaire, on notait une rétraction en griffe des doigts et une douleur assez vive à l'épaule droite sans ankylose.

Les radiographies montraient un aspect atrophique des phalangettes, un pincement des articulations inter-phalangiennes distales, une légère décalcification du carpe et de l'extrémité inférieure du radius.

Aucune image pathologique au niveau de l'épaule.

L'état général était assez satisfaisant : apyréxie, V.S. 40 mm , urée 0,36 ‰, calcémie 96 milligrammes.

La malade a quitté le service en novembre 1954 : elle suit actuellement une deuxième cure de cortisone et ses lésions sont stabilisées.

En résumé : il s'agit d'une sclérodermie typique ayant débuté, en 1950, par un syndrome de Raynaud bilatéral, prédominant aux mains, puis se sont constituées, peu à peu, des modifications cutanées avec large zone de pigmentation et sont apparus enfin des signes articulaires : rétraction en griffe des doigts, et une douleur à l'épaule droite.

Ces manifestations ostéo-articulaires sont exemptes de caractères inflammatoires, sous-jacentes aux lésions cutanées, caractérisées essentiellement par une ankylose, et apparues parallèlement aux troubles vaso-moteurs. Les radiographies objectivent les troubles vaso-moteurs liés au syndrome de Raynaud.

Ces modifications ostéo-articulaires bien localisées évoquent la sclérodactylie.

Observation 10.

M^{me} LI... Elisa, 52 ans, a été hospitalisée pour la première fois en janvier 1940.

Elle présentait, depuis dix-huit mois, un rhumatisme polyarticulaire, qui avait débuté brusquement par une angine et une température élevée. Toutes les articulations des

membres supérieurs et inférieurs étaient le siège de douleurs très vives accompagnées d'ankylose et de phénomènes inflammatoires. Toutes les articulations étaient, en effet, rouges, chaudes et augmentées de volume. La douleur et la gêne fonctionnelle étaient particulièrement marquées au niveau des doigts qui avaient un aspect gonflé, sous une peau tendue et lisse. La malade accusait, en outre, par l'action du froid, des syncopes complètes des 4 doigts des deux mains, suivies de rubéfections douloureuses. Cet aspect évoquait les troubles vaso-moteurs du syndrome de Raynaud.

L'état général de la malade était très altéré : amaigrissement important, lassitude, V.S. à 60 mm .

A cette date, on ne notait aucun signe d'atteinte cardiaque et le diagnostic porté était celui de maladie de Bouillaud à forme chronique. La malade fut mise à 8 grammes d'anti-pyrine par jour, de janvier à avril 1940, et progressivement la dose fut diminuée mais, cette thérapeutique ne pouvant être supportée, la malade se fit à nouveau hospitaliser.

En octobre 1940, date de la deuxième hospitalisation, la malade se plaignait toujours de douleurs siégeant dans toutes les articulations des membres supérieurs et inférieurs et le bilan des lésions articulaires s'établissait comme suit :

Aux membres supérieurs les mouvements d'abduction du bras des deux côtés étaient limités et entraînaient l'omoplate, à partir de 45° . L'abduction complète ne dépassait pas 90° et la malade ne pouvait pas poser les mains sur sa tête.

Les mouvements des coudes n'étaient pas limités, mais l'extension et la flexion complète étaient douloureuses en fin de course.

Aux poignets, on notait toujours un certain gonflement de l'article, perceptible surtout dans la région antérieure sous la forme de tuméfaction qui soulevait, à droite, les tendons fléchisseurs. Des deux côtés l'amplitude des mouvements de flexion et d'extension ne dépassait pas 45° .

Au niveau des doigts, on notait des déformations caractéristiques du rhumatisme chronique : ankylose des articulations phalangiennes qui étaient tuméfiées, nouures au niveau de ces articulations, ankylose en flexion de la dernière phalange des doigts ; les autres étant en extension.

Aux membres inférieurs : la flexion complète des deux genoux était douloureuse. Les articulations de la hanche et des chevilles étaient indemnes.

Au point de vue vertébral, seul les mouvements de rotation de la colonne cervicale étaient douloureux en fin de course.

En outre, des troubles cutanés étaient apparus progressivement et l'examen montrait une induration tégumentaire érythémateuse bien localisée aux mains et à la face. Le faciès était assez typique avec disparition des plis, la peau était épaissie, les lèvres et le nez étaient le siège d'un début de rétraction. Ces mêmes lésions existaient au niveau des mains. On ne notait cependant aucune autre lésion sclérodermique sur le corps.

Ce tableau clinique montrait donc l'association d'une sclérodermie typique avec manifestations uniquement digitale et faciale et d'un rhumatisme chronique, caractérisé non seulement par des déformations des doigts, qui pouvaient être secondaires à la rétraction des tissus cutanés, mais par des douleurs et de la gêne dans la motilité articulaire, dans les articulations au niveau desquelles il n'existait aucun trouble cutané visible.

La calcémie était à 92 milligrammes, la calciurie à 0 gr. 23 ‰, la V.S. à 35^{mm}, mais la malade était apyrétique.

Le 15 novembre 1940, la malade subit une opération : ligature de l'artère thyroïdienne inférieure et ablation du ganglion cervical inférieur droit.

Cette intervention apporta une amélioration : la peau du visage était plus souple, les douleurs articulaires beaucoup moins vives, mais l'état des doigts restait cependant inchangé.

De 1940 à 1947, la malade n'a pas donné de ses nouvelles.

En 1947, elle revient à notre consultation et, en plus de la sclérodermie et du rhumatisme chronique décrit lors des hospitalisations précédentes, l'examen révélait des calcifications sous-cutanées au niveau du genou droit et des deux fesses, qui faisaient penser à la maladie de Thiebierge-Wessem bach. Les radiographies montraient en outre un pincement et un flou des dernières articulations phalango-phalangiennes ainsi qu'une discrète décalcification du carpe. Aucun signe d'arthrite.

Actuellement, la maladie est bien améliorée.

Du point de vue articulaire : aux membres inférieurs, toutes les articulations sont indemnes ; aux membres supérieurs, les coudes et les épaules sont indemnes ; seuls les mouvements des poignets et des articulations inter-phalangiennes restent très limités, bien que permettant certains mouvements.

Du point de vue dermatologique : seules les mains et la partie inférieure des avant-bras sont atteintes par le processus sclérodermique.

En résumé : il s'agit donc bien d'une sclérodermie typique, précédée par un syndrome de Raynaud et de manifestations articulaires très importantes.

Cette observation montre surtout que le début de l'affection a été rhumatologique sous forme d'une polyarthrite chronique et que, seulement quelque temps après, la maladie a associé, aux poussées fluxionnaires douloureuses qu'elle présentait, des manifestations cutanées et tégumentaires sévères d'une sclérodermie.

Les radiographies ont montré une décalcification discrète du carpe, un pincement, un flou des articulations digitales, distales et des concrétions globuleuses importantes rentrant dans le cadre du syndrome de Thibierge-Wessembach.

Observation 11.

M^{me} IS... Josette, 42 ans, a été hospitalisée le 30 mai 1951.

Dans ses antécédents, on note un syndrome de Raynaud typique, ayant débuté pendant son adolescence, syndrome évoluant bien en deux phases : syncope et asphyxie et provoqué par le froid essentiellement.

Depuis 1950, s'étaient installées des douleurs articulaires touchant les deux poignets, les doigts, les coudes et les deux genoux. Tous ces articles étaient limités dans leurs mouvements, présentaient des déformations et étaient le siège d'une

tuméfaction importante, avec un œdème péri-articulaire, de la chaleur locale et des douleurs assez vives.

Parallèlement à ces manifestations articulaires, s'était aussi installée une sclérodermie, prédominant aux mains et aux doigts.

Dans le service, lors de son hospitalisation, l'examen montrait :

1^o Du point de vue dermatologique : une sclérodermie avec atteinte prédominante des doigts et des mains, plus discrète à la face et aux deux pieds ; on notait l'existence de petites télangiectasies sur la face et également sur les mains.

2^o Du point de vue ostéo-articulaire :

Aux membres supérieurs les doigts étaient déjetés sur le bord cubital, bloqués en demi flexion.

La flexion et l'extension des articulations radio-carpiennes étaient limitées et ces articulations étaient le siège d'un empatement périarticulaire. L'extension complète des coudes était impossible.

Les articulations scapulo-humérales étaient sensiblement normales.

Aux membres inférieurs : les genoux étaient augmentés de volume et la pression de leurs interlignes articulaires était douloureuse.

Les articulations des hanches et tibio-tarsiennes étaient à peu près normales.

Les radiographies montraient un aspect atrophié des phalanges, un pincement des articulations interphalangiennes distales, voire même une disparition de leur interligne ; une décalcification importante portant sur les extrémités inférieures du radius et du cubitus, sur les os du carpe et sur toutes les phalanges, mais peu de lésions, d'érosions et de destructions articulaires ; quelques épines périostées sur les phalanges de la main droite.

L'état général était assez satisfaisant, température sub-normale, tension artérielle 13/7,5, urée 0 gr. 25 ‰, V.S. 40, calcémie 101 milligrammes.

La malade a quitté le service le 7 juillet 1951, après avoir reçu 2 grammes de cortisone : les douleurs s'étaient atténuées, mais les raideurs des doigts persistaient et l'état sclérodermique ne s'était pas modifié.

Cette malade a été revue, en septembre 1951, après une deuxième cure de cortisone : l'atteinte cutanée était toujours sans changement, mais les douleurs articulaires étaient nettement moins vives.

En résumé : sclérodermie avec atteinte prédominante des doigts et des mains, plus discrète à la face et aux deux pieds. A noter la longue précession d'un syndrome de Raynaud qui a débuté dans l'adolescence.

Les manifestations articulaires réalisant un tableau de polyarthrite, occupent la première place du tableau clinique et leurs topographies débordent les territoires atteints par le processus sclérodermique.

Observation 12.

M. TES..., 49 ans, a été hospitalisé en mars 1953.

Depuis l'âge de 47 ans, ce malade présente des bronchites à répétition, et, en janvier 1953, apparaissent des troubles vaso-moteurs de type Raynaud, évoluant bien en deux phases : syncope et asphyxie, accompagnées de dysesthésies à type de picotements et de fourmillements.

Parallèlement à ce syndrome de Raynaud, le malade se plaint de douleurs dans les articulations du poignet, du coude et de l'épaule. En février 1953, ces douleurs se bilatéralisent et gagnent discrètement le membre inférieur droit, touchant avec prédilection la cheville droite. Ces manifestations articulaires s'accompagnent d'une température à 38°, d'une tuméfaction de la région antérieure des deux poignets et d'un blocage du poignet droit.

En mars 1953, date de son hospitalisation, les troubles vaso-moteurs persistent toujours, la température oscille entre 37°5 et 38° et l'état articulaire est le même qu'en février : douleurs articulaires accompagnées de petites poussées fluxionnaires. On pose alors le diagnostic de rhumatisme sub-aigu et le malade rentre chez lui avec un traitement au gentisate de soude.

En mai 1953, nouvelle hospitalisation : la température oscille toujours entre 37°3 et 38° et l'examen montre un œdème dur des poignets et des chevilles, gênant peu les mouvements de l'articulation. Les coudes et les genoux sont à peu près indolores et libres, mais l'abduction des deux articulations scapulo-humérales est bloquée.

L'examen cardiaque découvre pour la première fois un souffle systolique de pointe s'irradiant dans l'aisselle. L'E.C.G. est normal, des hémocultures sur différents milieux se révèlent négatives et l'examen cyto-bactério et chimique des urines est normal.

Devant cet état, un traitement à l'A.C.T.H. est décidé, qui n'apporte qu'une légère amélioration.

En juin 1953, l'état général est très mauvais, le malade se plaint toujours de douleurs bien localisées aux articulations, mais sans gros signes objectifs. On entreprend alors un traitement à base de pénicilline et de streptomycine qui est un échec.

En fin juin 1953 apparaissent des ganglions sus-épitrochléens bilatéraux, peu volumineux et d'allure non inflammatoire. Une biopsie est faite : « il s'agit d'une adénite chronique simple sans caractère spécifique ni tumoral ». Un myélogramme fait apparaître une éosinophilie et une plasmocytose. Le malade est mis au Rimifon qui réduit la courbe thermique en atténuant légèrement les douleurs.

En août 1953, le malade présente toujours avec des phases fébriles, irrégulières, capricieuses, de petites fluxions articulaires, atténuées, localisées aux poignets, aux chevilles et aux genoux. Au cœur, le souffle systolique de pointe persiste. Les troubles vaso-moteurs persistent aussi.

En septembre 1953, on parle alors pour la première fois de sclérodermie : le malade présente une réaction scléro-dermique

du cou, des membres supérieurs, de l'abdomen, des cuisses, des jambes avec les modifications pigmentaires de décoloration et de pigmentation habituelles. Les doigts sont bloqués en flexion et on retrouve l'existence d'une petite tuméfaction péri-articulaire qui montre la note articulaire sub-ajoutée à la réaction sclérodermique. Le syndrome de Raynaud persiste toujours et l'état général du malade est très déficient. Un nouveau traitement à la cortisone est entrepris qui n'apporte aucune amélioration.

En décembre 1953, l'allure infectieuse persiste, l'état général est celui d'un état cachectique, le tableau clinique est celui d'une grande sclérodermie, mais les manifestations articulaires se sont bien atténuées.

Le malade reçoit un traitement constitué par du stigmostérol avec de l'acide ascorbique : on note un assouplissement de la sclérodermie du tronc. Cette amélioration relative se dessine encore plus nettement quand on donne encore en plus au malade une solution alcoolique d'huile rouge de palme. Dans ces conditions, on obtient une régression remarquable de l'atteinte cutanée ; la réaction sclérodermique disparaît pratiquement presque totalement. Cependant, le mauvais état général persiste et le malade succombe doucement, sans cause évidente, autre que son état cachectique.

A noter que dans les derniers mois de la vie sont apparues des ulcérations chroniques, et indolentes siégeant au sommet des articulations rendues saillantes par les déformations sclérodermiques. Ces troubles trophiques ont cessé de s'aggraver à partir du traitement par le stigmostérol, mais n'ont pas régressé.

Les radiographies ne montraient pas de signe d'arthrite, elles objectivaient une assez importante décalcification au niveau des articulations atteintes par le processus douloureux, avec un aspect d'ostéolyse de la tête des métacarpiens. A souligner que la décalcification notée s'était très atténuée à partir du traitement par le stigmostérol.

En résumé : l'évolution de la maladie s'est faite en plusieurs étapes : apparition d'abord d'un syndrome de Raynaud, qui, très vite, s'est accompagné de poussées fébriles avec

atteinte sévère de l'état général et au cours desquelles des déterminations articulaires à type de douleur, de tuméfaction et d'ankylose articulaire touchant la plupart des articulations ont évolué et dominé la symptomatologie clinique, avant qu'apparaisse enfin un tableau de grande sclérodermie.

A noter l'action remarquable du stigmastérol et de la saponifiable huile de palme sur les modifications cutanées.

Les examens histo-pathologiques, après la vérification, ont montré une sclérose de la sous-muqueuse gastrique et une réaction réticulo-scléreuse du réticulum pulmonaire.

ANALYSE DES OBSERVATIONS

La lecture de ces observations nous permet de penser que les manifestations ostéo-articulaires de la sclérodermie peuvent se ranger en deux groupes cliniques, selon que le tableau sclérodermique est grevé de phénomènes douloureux et ankylosants apparaissant en cours de route, comme une complication supplémentaire de l'affection (observations 1, 2, 3, 4, 5, 6 et 7) ou que ces manifestations articulaires occupent le premier plan du tableau clinique, revêtant l'allure d'un rhumatisme inflammatoire et pouvant alors soulever des problèmes susceptibles d'intéresser particulièrement le rhumatologue (observations 10, 11 et 12).

Le terme d'arthropathies douloureuses et fibrosantes satellites de la sclérodermie pour le premier groupe, et d'arthropathies à forme de polyarthrite chronique pour le deuxième groupe, semblent désigner assez exactement ces deux aspects cliniques.

Dans ce but, et pour justifier notre appellation, nous nous proposons donc de dégager de l'ensemble des observations que nous avons présentées, l'aspect clinique, l'aspect radiologique et l'évolution de chacun de ces deux aspects des manifestations ostéo-articulaires de la sclérodermie et ces données nous permettront d'envisager secondairement leurs caractères communs et surtout de soulever le problème diagnostique qui peut revêtir une importance pratique considérable.

Le plan de ce chapitre sera donc le suivant :

1° *Les arthropathies douloureuses et fibrosantes satellites de la sclérodermie :*

Aspect clinique ;

Aspect radiologique ;

Evolution.

2° *Les arthropathies à forme de polyarthrite chronique de la sclérodermie :*

Aspect clinique ;

Aspect radiologique ;

Evolution.

3° *Valeur de cette distinction et points communs qui unissent ces deux formes cliniques.*

4° *Incidences diagnostiques apportées par cette analyse des observations.*

Il convient cependant, avant d'aborder l'analyse de nos observations, de rappeler les éléments cliniques qui nous ont permis d'établir le diagnostic de sclérodermie et *que* les manifestations articulaires *que* nous allons étudier appartiennent bien aux formes rhumatismales de la maladie sclérodermique.

Tous nos malades présentent, dans leurs antécédents, un syndrome de Raynaud qui n'offre aucune particularité symptomatique et qui évolue isolément pendant un certain nombre de mois, voire même plusieurs années. L'examen montre que la peau est indurée, atrophiée, collée aux plans sous-jacents et l'interrogatoire apprend que ces lésions sclérodermiques se sont installées progressivement ; d'abord localisées aux doigts et aux mains, elles ont gagné successivement les avant-bras, les bras, la région cervicale et la face parfois. La mobilité du visage est alors diminuée, les plis s'effacent et l'expression est figée. Les membres inférieurs ne sont pas épargnés par ce processus sclérodermique, mais l'atteinte est cependant moins accusée qu'aux membres supérieurs. L'importance de cette extension varie. Certains de nos

malades présentent un tableau de sclérodermie à forme généralisée ; d'autres, au contraire, présentent une forme beaucoup moins extensive et bien limitée : doigts et mains, doigts, mains, avant-bras et face, doigts, mains et pieds par exemple. A ces lésions dermatologiques essentielles s'ajoutent souvent des pigmentations diffuses ou localisées qui sont réticulées ou ponctuées, des téléangiectasies surtout observées sur le visage et des concrétions calcaires évoquant un syndrome de Thibierge-Weissenbach.

Tous ces facteurs nous permettent donc bien d'affirmer la sclérodermie, éliminant ainsi de simples troubles vasomoteurs avec des manifestations rhumatismales sur-ajoutées.

ARTHROPATHIES DOULOUREUSES ET FIBROSANTES SATELLITES DE LA SCLÉRODERMIE

Aspect clinique. — Il s'agit de douleurs articulaires vives, permanentes, accompagnées d'une gêne fonctionnelle plus ou moins importante.

L'examen montre surtout que les articulations atteintes ne sont pas le siège de phénomènes inflammatoires. Ces articulations ne présentent aucun caractère fluxionnaire ; il n'y a, en effet, ni chaleur locale, ni rougeur, ni augmentation de volume, ni réaction hydarthrosique à leur niveau.

On note seulement une douleur assez vive, accompagnée d'une limitation plus ou moins marquée des différents articles atteints par le processus douloureux.

La limitation porte essentiellement sur les mouvements de flexion et d'extension. Cette limitation peut aboutir à une véritable impotence fonctionnelle, voire même à une ankylose (observation 4). Cet aspect clinique ne présente donc aucun caractère inflammatoire et les données radiologiques que nous allons étudier le confirment.

Aspect radiologique. — La lésion radiologique que nous avons le plus souvent rencontrée dans cet aspect clinique est une décalcification plus ou moins importante des pièces osseuses, particulièrement observée au niveau des extrémités. Il n'est pas exceptionnel aussi que l'examen radiologique montre des calcifications juxta-articulaires sous forme de

minuscules spicules (observation 5), une périostose feuilletée (observation 5) et des hyperostoses. Cependant, fait important, les interlignes articulaires sont toujours indemnes et jamais les films ne permettent de mettre en évidence des signes d'arthrite.

Il convient de mentionner à part les troubles trophiques que l'on observe au niveau des phalanges, l'atteinte phalangienne à type d'épiphysiolyse est très souvent rencontrée (majorité de nos observations). Il peut s'agir soit d'une résorption distale, soit d'une résorption proximale aboutissant parfois à une amputation de l'extrémité de la phalange (observation 7). Une fusion et une véritable synostose des articulations digitales ne sont pas non plus exceptionnelles (observation 1). L'évolution dans le temps — clichés pris à plusieurs années d'intervalle — conduit parfois à d'importantes mutilations qui rendent assez méconnaissables l'aspect radiologique de la main.

Tous ces remaniements osseux observés sont, semble-t-il, sous la dépendance des troubles vaso-moteurs inhérents à l'affection sclérodermique.

Il est particulièrement intéressant de noter que ces manifestations ostéo-articulaires sont toujours apparues secondairement aux lésions cutanées. En effet, nos malades ont toujours présenté dans leurs antécédents un syndrome de Raynaud bien typique ayant évolué isolément pendant un certain nombre de mois, souvent même pendant plusieurs années auparavant ; puis apparaissent d'abord les troubles cutanés et secondairement les manifestations articulaires.

Quant aux localisations de ces manifestations articulaires, il est difficile de les déterminer exactement, car étant subordonnées aux territoires cutanés atteints par le processus sclérodermique, elles restent strictement sous-jacentes aux régions tégumentaires affectées par la maladie sclérodermique. En effet, dans le cas d'une sclérodermie généralisée — tel le cas de l'observation 1 —, toutes les articulations des membres supérieurs et la plupart de celles des membres inférieurs sont atteintes et le rachis cervical participe à ce tableau rhumatismal sous forme d'une limitation douloureuse de ses mouvements. Dans le cas d'une sclérodermie limitée aux membres supérieurs, par exemple, les manifestations articu-

lares restent alors bien localisées aux articles correspondants aux régions atteintes par la sclérodermie (observation 11). Les observations 8 et 9 montrent que seules les articulations radio-carpiennes, carpiennes et phalangiennes sont atteintes, car la maladie sclérodermique est limitée aux mains et aux régions inférieures des avant-bras. Il est donc vain d'établir un schéma essayant de donner la liste des articles les plus particulièrement atteints par ce processus douloureux et ankylosant, car ces manifestations n'apparaissent que là où la sclérose cutanée s'est installée et leur topographie reste donc exactement calquée sur celle de la sclérodermie.

Ainsi présentées, les manifestations articulaires, apparaissent simplement comme une complication supplémentaire de l'affection, intimement liées à la sclérodermie. Ces phénomènes douloureux et ankylosants nous paraissent donc bien banaux. Ils manquent de caractère propre, car tout est secondaire à la fibrose et à la rétraction des téguments.

L'appellation d'arthropathies douloureuses, fibrosantes et satellites de la sclérodermie se trouve ainsi entièrement justifiée. Les neuf premières observations confirment ces données.

Rappelons que sur le plan biologique, les malades ne présentent pas de température et la vitesse de sédimentation ne dépasse jamais 20 ^{mm}. La calcémie est toujours aux environs de 100 milligrammes et on ne note aucune perturbation importante.

Quant à leurs modalités évolutives, ces manifestations articulaires, composées d'arthalgies et d'une gêne fonctionnelle plus ou moins importante, ne semblent pas évoluer pour leur propre compte. Elles n'aboutissent pas en effet à des déformations importantes, mais elles restent bien au stade d'ankylose douloureuse et la gêne fonctionnelle que l'on note, sa gravité ou, au contraire, sa bénignité, pourrait être étroitement liée à l'importance de la fibrose et de la rétraction cutanée.

LES ARTHROPATHIES A FORME DE POLYARTHRITE CHRONIQUE DE LA SCLÉRODERMIE

Aspect clinique. — Les manifestations articulaires que nous envisageons dans les observations 10, 11 et 12 n'évoluent pas discrètement cachées derrière les troubles cutanés, mais occupent au contraire le premier plan du tableau clinique.

Ces deux observations se singularisent particulièrement par leur aspect clinique. Elles se caractérisent par des arthropathies multiples de type inflammatoire d'évolution chronique et ankylosante.

En effet, l'examen montre que les articulations atteintes sont le siège de douleurs assez vives accompagnées d'une limitation des mouvements plus ou moins marquée des différents articles atteints par le processus douloureux. La limitation porte essentiellement sur les mouvements de flexion et d'extension et cette limitation peut aboutir à une véritable impotence fonctionnelle. Cependant, à côté de ce tableau d'ankylose douloureuse, l'examen met surtout en évidence le caractère fluxionnaire de ces articulations. Ces articulations sont en effet rouges, chaudes, augmentées de volume et la pression de leur interligne ainsi que leurs mobilisations exacerbent la douleur.

Dans l'observation 10, toutes les articulations des membres supérieurs et inférieurs, hormis les articulations coxo-fémorales sont atteintes. Dans l'observation 11, seules les articulations des membres supérieurs et les articulations des genoux

aux membres inférieurs sont touchées par ce processus rhumatismal inflammatoire.

Il est particulièrement intéressant de souligner aussi que l'installation de ces manifestations articulaires ne s'est pas faite progressivement, touchant d'abord les petites articulations : articulations phalangiennes, métacarpo-phalangiennes, carpo-métacarpiennes par exemple, pour gagner successivement les poignets, les coudes, les épaules, les genoux... et évoluant sous l'aspect des poussées fluxionnaires entrecoupées de rémissions, mais que d'emblée l'atteinte fut polyarticulaire et que l'ankylose douloureuse que nous avons décrite fut rapidement acquise après le début de l'affection.

Le terme d'arthropathies à forme de polyarthrite chronique parait donc satisfaisant pour désigner cet aspect clinique ainsi composé et qui reflète, sans aucun doute, une maladie rhumatismale inflammatoire. D'ailleurs, la température élevée et la vitesse de sédimentation dépassant 40 ^{mm}, témoignent bien en cette faveur.

L'interrogatoire apprend également que ces trois malades ont présenté dans leurs antécédents un syndrome de Raynaud bien typique, ayant les mêmes caractères que celui que nous avons décrit dans les arthropathies de la sclérodermie; il évolue en effet pour son propre compte avant toute apparition de phénomènes articulaires ou cutanés.

L'examen minutieux du malade peut parfois déjà découvrir un tableau de sclérodermie (observation 11), mais souvent la douleur, l'ankylose et le caractère fluxionnaire des articulations sont les seuls éléments du tableau clinique à son début. Cet aspect clinique nous permet donc de soupçonner la difficulté du diagnostic, mais ce problème sera repris dans un chapitre ultérieur. Enfin l'état général est très déficient. On note un amaigrissement important, une anorexie et une inaptitude au travail. Du point de vue biologique, la calcémie est toujours très voisine de 100 milligrammes.

Aspect radiologique. — Les troubles trophiques observés au niveau des phalanges : épiphysiolyse et résorption distale ou proximale des différentes phalanges, fusion et synostose parfois des articulations digitales, déjà décrits dans les arthropathies, se trouvent identiques dans ces formes de polyar-

thrite chronique de la sclérodermie. Cependant, les lésions radiologiques objectivant l'ostéoporose sont certainement plus accusées et plus diffuses que dans le cas des arthropathies. En effet, l'ensemble du squelette paraît atteint par ce processus décalcifiant (observation 10).

Les calcifications juxta-articulaires sont, non seulement retrouvées sous forme de minuscules spicules, mais de véritables concrétions globuleuses, rentrant dans le cadre du syndrome de Thibierge-Weissenbach, sont bien mises en évidence (cl. observation 10).

Un point important à noter dans ce chapitre radiologique est celui de l'absence presque totale de grosses altérations des interlignes articulaires. En effet, on ne note que quelques lésions d'érosion et de destruction articulaires (cl. observation 11 seulement).

Evolution. — Les polyarthrites de la sclérodermie, contrairement au groupe des arthropathies, semblent bien évoluer pour leur propre compte et ne paraissent pas ainsi entièrement dépendantes de la sclérose cutanée. En effet, les arguments qui plaident en cette faveur sont, en plus de leur aspect clinique, leur apparition par rapport à la sclérodermie et leurs topographies.

Elles peuvent être les premières manifestations de la maladie sclérodermique, en précédant les troubles cutanés : l'observation 10 et l'observation 12 le prouvent bien. En effet, les manifestations articulaires sous forme d'arthrite de toutes les articulations ayant un caractère évolutif sérieux, fébrile, rebelle à la thérapeutique salicylée ont évolué pendant dix-huit mois pour leur propre compte avant qu'apparaissent les modifications cutanées.

La topographie de ces manifestations articulaires n'est pas du tout calquée sur celle de la sclérodermie. En effet, les articulations atteintes par le processus rhumatismal inflammatoire ne sont pas strictement les articulations bien sous-jacentes aux régions tégumentaires atteintes par les lésions sclérodermiques ; mais des articulations situées à distance de ces lésions sclérodermiques peuvent être le siège de tuméfactions articulaires et d'ankylose douloureuse. Dans l'observation 11, les lésions cutanées ne touchent seu-

lement que les doigts, les mains, la face et la partie inférieure des deux membres inférieurs, alors que les articulations scapulo-humérales et les articulations des genoux sont le siège de poussées fluxionnaires.

Notons enfin que ces formes rhumatismales de la sclérodermie n'aboutissent jamais à des déformations ostéo-articulaires importantes, mais qu'elles restent bien au stade d'ankylose douloureuse, comme évoluaient d'ailleurs les arthropathies fibrosantes et satellites de la sclérodermie.

Il est donc intéressant de souligner que si la fibrose cutanée permettait d'expliquer les formes rhumatismales de la sclérodermie à type d'arthropathies, il paraît évident qu'elle est insuffisante pour faire comprendre ces formes de polyarthrite chronique que nous observons au cours de la sclérodermie ; il faut faire intervenir, sans aucun doute, un autre processus pour l'interpréter. La conception d'une maladie générale du tissu conjonctif paraît la plus satisfaisante.

VALEUR DE CETTE DISTINCTION CLINIQUE

Ainsi schématisées, les manifestations articulaires de la sclérodermie se présentent donc bien cliniquement sous deux aspects cliniques différents : celui des arthropathies douloureuses et fibrosantes entièrement liées au processus sclérodermique et celui des polyarthrites chroniques de la sclérodermie que ne saurait expliquer la seule fibrose tégumentaire.

Malgré cette opposition clinique, nos différentes observations offrent des points communs qu'il est intéressant de noter :

Sur le plan clinique. — Tous nos malades ont présenté dans leurs antécédents un syndrome de Raynaud bien typique qui ne présente aucun caractère particulier. Il est fait de troubles vaso-moteurs évoluant bien, de façon paroxystique, provoqués essentiellement par le froid et dont la symptomatologie passe par les deux phases classiques syncope et asphyxie. Au fur et à mesure que l'affection se prolonge, les crises tendent à apparaître de plus en plus facilement et, peu à peu, apparaissent les troubles trophiques : amincissement des doigts, déformation des ongles, ankylose des articulations phalangiennes et, à un stade plus avancé, on voit apparaître, à l'extrémité d'un ou de plusieurs doigts, des ulcérations superficielles se cicatrisant très lentement.

Ce syndrome de Raynaud peut évoluer pour son propre compte plusieurs mois ou même plusieurs années avant qu'apparaissent les lésions cutanées ou les manifestations articulaires.

Sur le plan radiologique. — Il est intéressant de noter l'absence presque totale de grosses altérations des interlignes articulaires et seule l'observation 11 révèle quelques lésions très discrètes d'érosion et de destruction articulaire. Il n'est donc pas permis sur le plan radiologique d'affirmer des lésions d'arthrite. Par contre, le type de lésion radiologique le plus souvent rencontré au cours de la sclérodermie est bien l'ostéoporose — ostéoporose diffuse parfois (observation 10), mais le plus souvent localisée aux régions juxta-épiphysaires et sur les os du carpe. Plus rarement, pour ne pas dire plus exceptionnellement, l'examen radiologique montre des calcifications juxta-articulaires sous forme de minuscules spicules (observation 5) ou des concrétions globuleuses rentrant dans le cadre du syndrome de Thibierge-Weissenbach (observation 10) des hyperostoses ou des périostoses localisées (observation 5). Notons que ces différents aspects sont aussi bien retrouvés dans les arthropathies douloureuses et fibrosantes que dans les polyarthrites de la sclérodermie.

Autre fait commun sur le plan radiologique : les troubles trophiques observés au niveau des phalanges. Dans toutes nos observations, nous retrouvons une atteinte phalangienne à type d'épiphysiolyse. Il s'agit d'une résorption distale ou proximale pouvant aboutir même à une amputation. Au fur et à mesure que l'affection se prolonge, apparaissent souvent d'importantes mutilations phalangiennes.

L'aspect radiologique met donc simplement en évidence :

- a) Des anomalies de la calcification ;
- b) Des troubles trophiques des phalanges.

Sur le plan évolutif. — N'évoluant jamais vers des déformations articulaires très importantes, mais restant toujours au stade d'ankylose douloureuse, les formes rhumatismales que nous avons décrites présentent ainsi un point commun supplémentaire.

PROBLÈMES DIAGNOSTIQUES

Les différents facteurs que nous avons envisagés vont nous permettre de poser avec beaucoup plus de précision le problème diagnostique.

Dans le cas des arthropathies douloureuses et fibrosantes, aucun problème ne se pose, la sclérodermie est évidente. En effet, il suffit de palper la peau pour se rendre compte de sa transformation scléro-atrophique et de son adhérence aux plans sous-jacents. Souvent même, il existe des pigmentations diffuses ou localisées qui sont réticulées ou ponctuées et des téléangiectasies que l'on observe surtout sur le visage. Les manifestations articulaires, douleurs et immobilisations de certaines jointures, apparaissent alors simplement comme une complication supplémentaire intimement liées à l'affection cutanée. Ces phénomènes douloureux et ankylosants nous paraissent en effet bien banaux. Ils manquent de caractère propre ; tout est secondaire à la fibrose tégumentaire et aucune confusion n'est possible.

Le problème devient beaucoup plus épineux, quand nous abordons le groupe d'observations (observations 10, 11 et 12) dans lequel les manifestations rhumatismales prédominent et particulièrement lorsque l'affection débute sous forme de polyarthrite, et qu'il n'existe alors aucun signe cutané permettant de mettre en évidence une maladie sclérodermique. L'intérêt est alors de savoir s'il s'agit d'une polyarthrite

chronique évolutive, maladie de Charcot, ou au contraire si ces poussées fluxionnaires douloureuses et ankylosantes que présentent les malades ne sont pas les premières manifestations des arthropathies à forme de polyarthrite chronique, que nous observons au cours de la sclérodermie.

Il est nécessaire, pour trancher le problème, de bien confronter les signes cliniques et radiologiques précoces de la polyarthrite chronique évolutive et ceux de ces manifestations rhumatismales inflammatoires de la sclérodermie.

Nous verrons que certaines particularités étiologiques, cliniques et radiologiques les opposent.

Sur le plan étiologique. — Un syndrome de Raynaud bien typique existe toujours dans les antécédents de nos malades ; il manque le plus souvent totalement chez les sujets atteints d'une polyarthrite chronique évolutive, touchant avec prédilection la femme au moment de la ménopause.

Sur le plan clinique. — La polyarthrite chronique évolutive est, au début, le plus souvent monoarticulaire pendant plusieurs années et divers diagnostics, en particulier la tuberculose, sont envisagés. « Nous voyons trop souvent, dit FORESTIER, des malades dont « l'arthrite infectieuse » a été traitée chirurgicalement, et chez lesquels l'évolution ultérieure a prouvé qu'il s'agissait d'une polyarthrite chronique évolutive au début. » La localisation monoarticulaire qui donne l'alarme est le plus souvent la main. Exceptionnellement, il s'agit de douleurs diffuses, balladeuses, erratiques, sans signe clinique objectif. Cette modalité monoarticulaire n'est pas retrouvée dans les arthropathies à forme de polyarthrite chronique de la sclérodermie ; il s'agit d'emblée de localisations diffuses ou le devenant très rapidement.

Sur le plan radiologique. — Les lésions précoces de la polyarthrite chronique évolutive réalisent un pincement articulaire, constamment précédé, d'une part par un remaniement des trabécules, notamment au niveau du grand os, et d'autre part par des images microgéodiques. « Les microgéodes, accompagnés ou précédés de modifications structurales carpiennes et métacarpiennes, représentent fréquem-

ment, sinon toujours, les premiers signes de la maladie » (ISEMELIN-FOURNIER, *Rhumatologie*, janvier-février 1954). Ces différents aspects radiologiques ne sont pas retrouvés dans les arthropathies à forme de polyarthrite chronique de la sclérodermie, qui n'offrent, elles, que des lésions banales d'ostéoporose ou de remaniements osseux liés aux troubles vaso-moteurs de l'affection.

A une période plus avancée, le problème ne se pose plus, car la sclérodermie a fait son apparition et les manifestations rhumatismales sont alors facilement rapportées à cette affection. Quant à la polyarthrite chronique évolutive, elle est alors au stade de graves déformations avec son aspect radiologique typique.

Ainsi, la maladie sclérodermique est susceptible de réaliser des aspects qui intéressent particulièrement le rhumatologue, et si les causes profondes de la maladie sclérodermique comportent encore de nombreuses inconnues, il est cependant peut-être possible d'esquisser un schéma de compréhension des formes rhumatismales de cette affection. En effet, lorsque les manifestations rhumatismales apparaissent dans l'ombre des lésions cutanées, comme occupant le second plan de la maladie, il est tout naturel de faire appel, pour les bien comprendre, à la fibrose et à la rétraction des téguments, aux désordres nutritionnels locaux, apportés par les lésions vasculaires et inflammatoires de la sclérodermie.

Au contraire, lorsque les signes articulaires sont au premier plan, et que l'affection se révèle sous forme d'une polyarthrite chronique, l'éventualité d'une affection unique engendrant des désordres conjonctifs généralisés, vient spontanément à l'esprit.

RÉSULTATS THÉRAPEUTIQUES

L'étude de nos différentes observations nous montre que la corticothérapie surrénale semble occuper une place intéressante dans le traitement de la sclérodermie et de ses manifestations rhumatismales.

Certains auteurs ont signalé des échecs, affirmant même que la cortisone parait avoir déclenché une aggravation de la maladie en déterminant, soit une poussée extensive du processus sclérodermique, soit des complications rhumatismales. Nos observations ne nous permettent pas de telles affirmations et la corticothérapie nous parait être maintenant, sans conteste, la meilleure arme thérapeutique.

Les malades des observations 1, 2, 3, 4, 6, 7, 9, 11 et 12 furent traités par l'A.C.T.H. ou la cortisone.

Les résultats ne furent certes pas spectaculaires, mais, dans la majorité des cas (hormis l'observation 12) ce traitement provoqua cependant :

Un assouplissement de la peau ;

Une atténuation des douleurs ;

Une amélioration de l'ankylose articulaire ;

Une atténuation des troubles vaso-moteurs ;

et souvent

Une amélioration de l'état général.

Cet arrêt de l'évolution de la maladie, voire même la légère amélioration notée, ne fut pas temporaire, mais s'est bien maintenue malgré l'arrêt du traitement comme le prouve l'observation 1 : cette malade qui avait quitté le service en juillet 1951, légèrement améliorée, après avoir reçu 100 milligrammes de cortisone par jour pendant 40 jours, est revenue à notre consultation en juin 1955 ; son état cutané et articulaire était le même qu'en juillet 1951 ; l'amélioration s'était donc bien maintenue malgré l'arrêt du traitement.

Ces conclusions ne peuvent être évidemment affirmées par les observations 2, 4, 6, 7 et 11 puisque les malades n'ont reçu qu'une cure de cortisone au moment de leur hospitalisation et n'ont plus donné de leurs nouvelles.

Il est intéressant de noter aussi qu'un traitement prolongé permet d'obtenir de meilleurs résultats comme le prouve l'observation 3. Ce malade qui reçut, non seulement 4 grammes de cortisone lors de son hospitalisation, mais qui continue à prendre, depuis son départ, 25 milligrammes de cortisone par jour se trouve actuellement très amélioré : il a pu reprendre son activité de cantonnier et exploite 1.500 mètres carrés de jardin. Son état général est très bon et malgré les fortes doses de cortisone absorbées (80 grammes) il ne ressent aucun malaise ; il y a, en effet, absence d'œdème, absence d'albumine dans les urines, et sa tension artérielle est toujours à 13/8.

L'analyse de l'observation 12 montre que la corticothérapie ne semble pas avoir agi favorablement, car pour cette observation ce fut un traitement constitué par du stigmostérol avec de l'acide ascorbique qui apporta une nette amélioration notable de l'atteinte cutanée, sans modifier cependant l'état général et articulaire du malade.

Tous ces résultats obtenus réclament, certes, une interprétation prudente mais, cependant, la corticothérapie surrénale paraît être aujourd'hui le traitement le plus efficace, surtout quand le traitement peut être envisagé d'une *façon continue*. Les différentes formes rhumatismales de la sclérodermie paraissent être également sensibles à cette thérapeutique.

CONCLUSIONS

Les observations que nous avons présentées, nous permettent donc de classer les manifestations articulaires de la sclérodermie en deux groupes :

1° Les arthropathies douloureuses, fibrosantes et satellites de la sclérodermie qui se caractérisent cliniquement par une ankylose plus ou moins douloureuse et évoluent dans l'ombre des lésions cutanées.

2° Les arthropathies à forme de polyarthrite chronique : pouvant être les premières manifestations de la maladie sclérodermique, elles présentent un aspect clinique évoquant une maladie rhumatismale inflammatoire et leur topographie peut souvent déborder les territoires cutanés atteints par les lésions sclérodermiques. Deux points particuliers à noter : l'absence presque totale de lésions de destruction ou d'érosion articulaire sur les films radiologiques et leur évolution vers l'ankylose douloureuse.

3° Malgré cette opposition clinique, ces différentes observations offrent des points communs : existence d'un syndrome de Raynaud dans les antécédents de tous ces malades. Constataction dans la plupart des cas de troubles trophiques aux extrémités des membres supérieurs, perturbations de la struc-

ture osseuse (décalcification) décelable par les radiographies, enfin tendance générale à l'ankylose douloureuse.

4° Si le problème diagnostique n'offre guère de difficulté en ce qui concerne les arthropathies fibrosantes, satellites d'une sclérodermie évidente, au contraire il soulève un certain intérêt pour ce qui est des observations où les manifestations rhumatismales sont, sinon les premières en date, du moins au premier plan et affectent l'allure d'une polyarthrite chronique évolutive. On se basera alors, pour s'orienter, dans cette étude, sur les signes indiqués plus haut.

5° Au point de vue thérapeutique, la cortisone semble stopper l'évolution de ces manifestations articulaires de la sclérodermie, en apportant parfois même une secrète amélioration. Le stigmostérol paraît agir seulement sur la sclérodermie elle-même.

La maladie sclérodermique est ainsi donc susceptible de réaliser des aspects qui intéressent particulièrement le rhumatologue et ces manifestations articulaires apportent certainement un argument supplémentaire à la conception de la sclérodermie « maladie du collagène ».

Le Président de la Thèse,

P.-RAVAULT.

Vu : *le Doyen,*
H. HERMANN.

Vu et permis d'imprimer.
Lyon, le 26 octobre 1955.

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,

A. ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

BYRNIE (R) : Les formes étiologiques de la
maladie coléramique - *Hygiène* 1^{er} 4 Juillet
Août 1954 - pages 181-187.

CHAM (P) : Manifestations nosologiques de la
coléramie - *Revue des Maladies de l'Int.*,
Sem. 1 - 2^{er} 42 - 1953 - pages 1777-1780.

FOURDIER (J) : Étiologie précoce de la
coléramie épidémique égyptienne - *Hygiène*
1^{er} 4 Juillet/Août 1953 - pages 222-223.

LEMOINE et FOURDIER (J) : À propos des signes
radiologiques précoces des coléramies -
Revue de l'Int. 1 - Janvier/Février 1954 - pages
15-17.

LEMOINE (J.C.) : Les causes de la coléramie,
la coléramie - *Revue des Maladies de l'Int.* 1^{er} 6 et 7
Juin/Juillet 1953 - pages 322 à 323.

TABLE DES MATIÈRES

Historique	9
Observations	11
Analyse des observations	33
Arthropathies douloureuses et fibrosantes, satellites de la sclérodermie	37
Les arthropathies à forme de polyarthrite chronique de la sclérodermie	41
Valeur de cette distinction clinique	45
Problèmes diagnostiques	47
Résultats thérapeutiques	51
Conclusions	53
Bibliographie	57

